

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1919-1920. — N° 135.

CÉCITÉ ET OXYCÉPHALIE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 17 Mars 1920

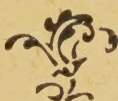
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

VICTOR RATIÉ

MÉDECIN AIDE-MAJOR DE 1^{re} CLASSE

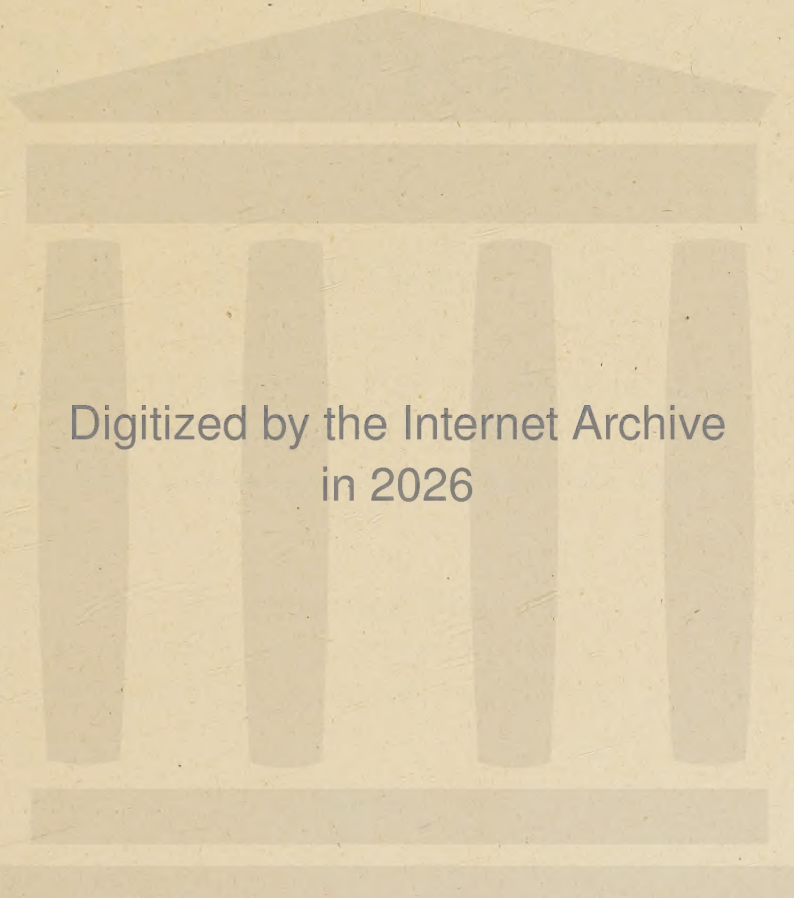
Né le 27 Octobre 1891, à Rennes (Ille-et-Vilaine).



LONS-LE-SAUNIER

IMPRIMERIE ET LITHOGRAPHIE LUCIEN DECIUME

1920



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546424_0117

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1919-1920. — N° 135.

CÉCITÉ ET OXYCÉPHALIE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 17 Mars 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

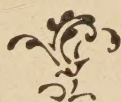


PAR

VICTOR RATIÉ

MÉDECIN AIDE-MAJOR DE 1^{re} CLASSE

Né le 27 Octobre 1891, à Rennes (Ille-et-Vilaine).



LONS-LE-SAUNIER

IMPRIMERIE ET LITHOGRAPHIE LUCIEN DECLUME

—
1920

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ
J. LÉPINE.....

DOYEN.
ASSESEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE, PIERRET, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, MORAT, TESTUT.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	MM. TEISSIER. ROQUE. BARD. TIXIER. BÉRARD. FABRE. ROLLET. NICOLAS. LÉPINE (J.). WEILL. POLLOSSON (A). CLUZET. HUGOUNENQ MOREL. MOREAU. GUIART. X .. POLICARD. DOYON. COLLET. MOURIQUAND. PAVIOT. POLLOSSON (M.). ARLOING. ETIENNE MARTIN. COURMONT (P.). PIC FLORENCE.
Cliniques chirurgicales.....	
Clinique obstétricale et Accouchements.....	
Clinique ophtalmologique.....	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	
Clinique des maladies nerveuses et mentales.....	
Clinique des maladies des enfants.....	
Clinique des maladies des femmes.....	
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	
Chimie biologique.....	
Chimie organique et Toxicologie.....	
Matière médicale et Botanique.....	
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	
Anatomie.....	
Anatomie générale et Histologie.....	
Physiologie.....	
Pathologie interne.....	
Pathologie et Thérapeutiques générales.....	
Anatomie pathologique.....	
Médecine opératoire.....	
Médecine expérimentale et comparée.....	
Médecine légale.....	
Hygiène.....	
Thérapeutique.....	
Pharmacologie.....	

PROFESSEURS ADJOINTS

Maladies des oreilles, du nez et du larynx.....	MM. LANNOIS.
Pathologie externe.....	VALLAS.
Maladies des voies urinaires.....	ROCHET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale.....	MM. BARRAL.	agrégé
Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.	—
Chirurgie infantile.....	NOVÉ-JOSSEERAND,	—
Accouchements.....	COMMANDEUR,	—
Embryologie.....	LATARJET,	—
Anatomie topographique.....	PATEL,	—
Botanique.....	BRETIN,	—
Chirurgie expérimentale.....	VILLARD,	—
Clinique infantile.....	X ..	—
Déontologie et médecine professionnelle.....	X ..	—

AGRÉGÉS

MM. BARRAL. COMMANDEUR. NEVEU-LEMAIRE LAROYENNE. VORON. NOGIER. LATARJET.	MM. BRETIN. LERICHE. THÉVENOT. Léon. TAVERNIER. CADE. GUILLEMARD.	MM. GARIN. SAVY. FROMENT. THÉVENOT, Lucien. PIÉRY. COTTE.	MM. DUROUX. BONNAMOUR, char- gé des fonctions. SARVONAT, id. FAVRE, id. GRAVIER, id. ROUBIER, id.
--	---	---	--

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. ROLLET, Président ; M. VILLARD, Assesseur.
MM. COTTE et DUROUX, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les disserta-
tions qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs,
et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE.

A MA MÈRE.

A MON FRÈRE ET A MA BELLE-SŒUR.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. MAUBLANC.

A LA MÉMOIRE DE MES CAMARADES MORTS AU CHAMP D'HONNEUR.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET,
PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE,
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR.

*Nous le remercions de l'honneur qu'il
nous fait en acceptant la présidence
de notre thèse, dont il a bien voulu
nous inspirer le sujet.*

A MES MAÎTRES.

Généralités — Historique — Définition.

Limitées par des bords osseux festonnés, sinueux ou rectilignes, les sutures crâniennes ont une importance et un rôle considérables. Leur occlusion précoce a pour conséquence un arrêt dans l'évolution de l'encéphale, et le retard de leur soudure jusqu'à un âge assez avancé est une condition indispensable au développement des facultés intellectuelles « Si l'on compare, d'une part, le crâne de fœtus humains avec les crânes des autres vertébrés, d'autre part, la capacité crânienne de l'homme adulte et des autres vertébrés avec la capacité crânienne des nouveau-nés correspondant à chaque classe, on verra que dans l'espèce humaine la capacité crânienne se développe beaucoup avec l'âge et peu chez les autres vertébrés. C'est que, dans le premier cas, le nouveau-né a les sutures et les fontanelles ouvertes tandis que, dans le deuxième cas, presque toujours chez le nouveau-né les sutures sont fermées ainsi que les fontanelles ».

La synostose des sutures, phénomène physiologique considéré comme l'un des premiers signes de la sénilité naturelle du squelette, apparaît normalement entre quarante et cinquante ans. Parfois, cependant, elle est beaucoup plus précoce, pouvant même se produire, comme l'a constaté POMMEROLLE, au niveau de la médio frontale et

de la coronale pendant la vie intra-utérine et elle s'accompagne alors de modifications importantes, non seulement dans le développement de l'encéphale et des facultés intellectuelles, mais surtout dans la forme du crâne et dans l'intégrité anatomique et fonctionnelle de l'appareil oculaire.

Si les déformations crâniennes ont attiré depuis longtemps l'attention des observateurs, comme le prouve la description qu'en donnait, il y a 1600 ans, le grec ORIBASE, ce n'est qu'en 1873 que DE MICHEL établit pour la première fois un rapprochement entre la déformation du crâne et les lésions des nerfs optiques. FRIEDENWALD, en Amérique, publia plusieurs cas d'oxycéphalie en 1893, et en 1902 les observations sont assez nombreuses pour permettre à GRENOUW d'établir, dans le traité d'ophtalmologie de GRÆFE SÆMISCH, un type clinique constitué par l'association d'une déformation oxycéphalique du crâne et d'une atrophie optique. En Allemagne, les travaux sur ce sujet sont très nombreux : VIRCHOW définit l'oxycéphalie, ENSLIN, MANZ, PONFICK, VORTISCH, etc., et plus récemment, en 1908, MELTZER étudient ce type clinique. En Italie, les recherches de M. BERTOLOTTI, fixent les symptômes radiologiques de l'oxycéphalie, ses rapports avec le rachitisme et les troubles des glandes endocrines.

En France, nous trouvons la thèse de HANOTTE, en 1898, sur l'anatomie pathologique de l'oxycéphalie. BOURNEVILLE et BONCOURT publient l'autopsie d'un oxytrigonocéphale avec atrophie bilatérale des nerfs optiques. MORAX et PATRY présentent en 1904, quelques cas d'oxycéphalie à la Société d'Ophtalmologie. En 1905, PATRY, dans sa thèse, réunit 64 cas de déformations crâniennes, principalement

oxycéphaliques, associées à des lésions oculaires. En 1908, MERLE rapporte deux observations d'oxycéphalie avec troubles visuels. Citons enfin la thèse de DISEUR (Lyon, 1914), sur le traitement chirurgical de la turricephalie.

L'énumération trop incomplète de ces travaux montre la fréquence de l'oxycéphalie ; elle est le plus souvent associée à des troubles oculaires, se traduisant par une diminution de l'acuité visuelle, pouvant aboutir, dans les cas extrêmes qui sont assez rares, à une cécité absolue.

VIRCHOW a défini l'oxycéphalie une variété de brachycéphalie caractérisée par une tête pointue et une synostose des pariétaux. Le calcul de l'indice céphalique a montré que ces crânes, dont l'indice était toujours très modifié, pouvaient être tantôt dolichocéphales, tantôt brachycéphales. HANOTTE, dans sa thèse sur l'anatomie pathologique de l'oxycéphalie, donne la définition suivante : « L'oxycéphalie est une déformation crânienne caractérisée principalement par une augmentation du diamètre vertical, donnant à la tête une forme acuminée. » Les auteurs allemands ont employé surtout le mot de « Turmschädel » et ENSLIN dit : « Le mot Turmschädel se définit de lui-même, c'est un crâne caractérisé par une hauteur spéciale ».

Dé nombreuses dénominations ont été employées pour désigner cette malformation : c'est le « *turritum caput* » de WELCKER, l'« *acrocéphalie* » de LUCÆ, le « *crâne à la thersite* » de HAMY, le « *crâne en pain de sucre* », le « *crâne en dôme* », le « *crâne en tour* », la « *turricéphalie* ». Elles s'appliquent à la variété de *déformation crânienne caractérisée par une hauteur spéciale de la voûte qui donne au crâne l'aspect plus ou moins grossier d'une tour*.

Les lésions oculaires et les troubles fonctionnels ne sont pas constants. Le plus bel exemple se retrouve chez des hommes célèbres qui étaient nettement oxycéphales : PARACELSE, HUMBOLT, WALTER SCOTT, MECKEL, avaient un crâne en forme de tour, et cependant ils n'avaient présenté aucune lésion ni de l'appareil oculaire, ni du système nerveux. La statue de Guillaume DE HUMBOLT est exposée dans la galerie des antiques de Bonn et on voit le front élevé, les yeux saillants d'un oxycéphale. Le squelette de MECKEL présente un crâne en forme de tour.

Symptômes et Evolution.

Deux grands symptômes caractérisent l'oxycéphalie : *la déformation crânienne et les troubles visuels.*

La déformation crânienne n'est pas isolée ; les importantes modifications de la base du crâne ont une répercussion grave sur les os de la face et sur la conformation de la cavité orbitaire et de la voûte palatine.

Les troubles visuels peuvent se diviser en *symptômes oculaires principaux* (atrophie optique) et en *symptômes oculaires accessoires* (exophtalmie, nystagmus, etc.).

En outre, ces sujets présentent souvent des *symptômes fonctionnels* : céphalée, convulsions, etc.

La déformation crânienne.

Les oxycéphales se présentent avec une tête allongée. Cette augmentation des diamètres longitudinaux est frappante, elle est très nette sur les photographies de notre malade (Observation I). L'allongement se fait aux dépens de la face et du front qui apparaissent avec une hauteur considérable. S'opposant à cette longueur exagérée, on remarque l'étroitesse très marquée de la face, la diminution des diamètres transversaux.

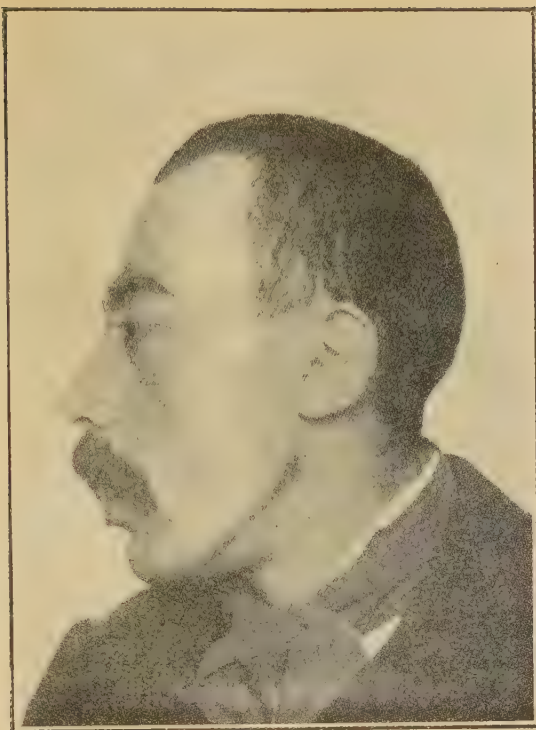
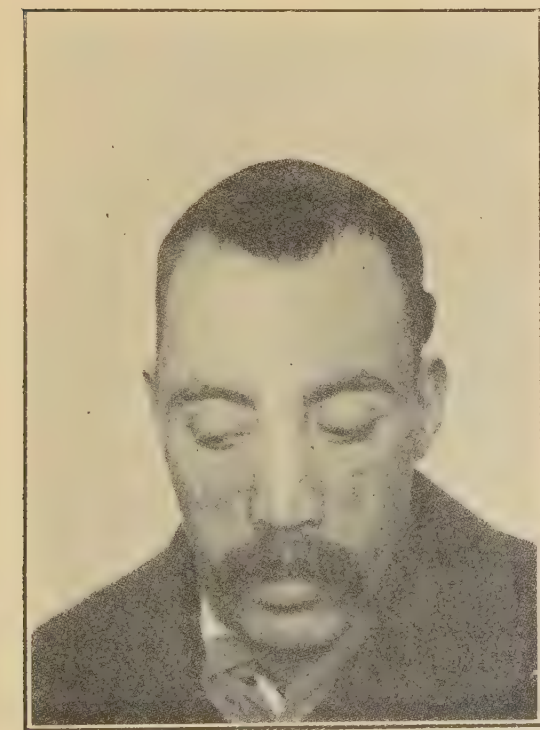
Le plus souvent, le front tombe à pic ; la glabella est

complètement effacée dans certains cas. Les arcades sourcilières sont ordinairement très peu accusées, et l'absence de leur saillie rend plus manifeste encore la protrusion des globules oculaires. Les bosses frontales se dessinent à peine et les parties latérales du front sont déprimées.

A partir du front, la calotte crânienne s'élève encore et elle atteint son point culminant, le sommet de la tour, à peu près au milieu de la courbure naso-inienne. La région occipitale et la nuque présentent une conformation différente suivant les cas. Tantôt aplatie, en ligne droite, sans saillie osseuse, cette région descend à pic vers la face postérieure du cou ; tantôt fortement bombé au contraire, l'occipital s'est développé considérablement en arrière, traduisant le mécanisme de la compensation sur les crânes partiellement synostosés.

L'examen par la palpation ne permet plus de sentir certaines sutures. La coronale est toujours effacée et la sagittale a très souvent disparu. Sur quelques sujets, on peut trouver, au niveau du bregma, une saillie osseuse plus ou moins développée, et même parfois, une crête allongée se prolongeant le long de la sagittale (ENSLIN, BERTOLOTTI : Observation II).

Au niveau de la face, de nombreuses modifications attirent l'attention. L'asymétrie faciale est fréquente. Les cavités orbitaires ont leurs dimensions antéro-postérieures diminuées ; il en résulte une exophtalmie plus ou moins accusée. Il existe fréquemment du prognathisme du maxillaire supérieur, cet os est alors recourbé en avant. On note dans certains cas du prognathisme de la mâchoire inférieure. La voûte palatine est déformée (Observations I, II, etc.) ; elle apparaît élevée, ogivale, creusée d'une



M. Louis (Observation I). — Oxycéphalie. — Atrophie optique post névritique bilatérale.

profonde gouttière longitudinale. Les dents sont souvent irrégulières, divergentes, mal implantées avec des bords échancrés.

BERTOLOTTI insiste sur la fréquence du faciès adénoïdien chez les oxycéphales. Il décrit chez presque tous ses sujets une hypertrophie de l'amygdale pharyngienne, et MELTZER a trouvé quinze fois sur vingt des végétations adénoïdes.

Quant à l'évolution de cette déformation, il est difficile de la préciser, soit que le malade ou les parents ne puissent fournir de renseignements, soit que les auteurs n'aient pas conduit leurs investigations dans ce sens.

L'observation de M. LERICHE (Thèse de DIZEUR, Lyon, 1914) indique que l'accoucheuse, à la naissance de l'enfant, remarqua une saillie anormale de la région fronto-pariétale et que la fontanelle bregmatique ne lui avait pas paru aussi souple qu'à l'ordinaire ; au bout de trente mois, quand l'enfant, mis en nourrice, revint chez ses parents, on remarqua le développement prodigieux de la tête ; les photographies du sujet à cette époque montrent une déformation identique à celle qu'il présentait à 19 ans où il fut examiné dans le service de M. LERICHE.

Notre malade (Observation I) ne peut préciser la date d'apparition de sa déformation, n'ayant pas connu ses parents, il déclare seulement qu'on lui a dit « qu'il avait toujours eu la tête allongée ».

Souvent c'est à l'occasion d'une chute survenue dans la première enfance, que les parents s'aperçoivent de la déformation et ils ne manquent pas alors de rapporter l'anomalie à ce traumatisme.

Dans quelque cas, c'est à la naissance que l'entourage

remarque la difformité et dans ces cas on doit admettre une synostose s'effectuant pendant la vie intra-utérine (Deux cas de KUTTNER).

Il ressort des recherches de MELTZER et des conclusions des autres auteurs, que la déformation crânienne de l'oxycéphalie apparaît dans les premiers âges de la vie, avant trois ans dans le plus grand nombre des cas. La déformation évolue ensuite lentement et elle doit s'accroître insensiblement jusqu'au moment où la synostose est complètement terminée.

Les symptômes oculaires principaux.

Les symptômes oculaires principaux sont ceux de la *névrite optique*, ou ceux de l'*atrophie optique post-névritique*, suivant que l'examen est pratiqué pendant l'évolution de la névrite ou lorsque la lésion est définitivement constituée. Signalons tout de suite un cas qui paraît *unique*, c'est celui qui a été rapporté par TERRIEN à la Société de Pédiatrie concernant un enfant de sept ans oxycéphale et atteint d'*atrophie optique primitive*.

Dans quelques cas (Observations II et VII), on a suivi l'évolution des lésions. On a constaté d'abord la névrite optique et plus tard l'atrophie post-névritique consécutive. Mais le plus souvent on trouve à l'examen ophtalmoscopique une atrophie optique secondaire bilatérale constituée depuis plus ou moins longtemps.

L'examen du fond d'œil, dans le cas de *névrite optique*, nous montre une papille fortement proéminente, d'un gris rosé, œdématiée, à bords flous, estompés et indistincts. Les artères semblent avoir un calibre diminué; mais par

contre, les veines engorgées, dilatées et flexueuses, ont une teinte rouge bleuâtre. L'acuité visuelle dans ce cas est variable ; dans 2 cas (cas d'ENSLIN et cas de MICHEL : Observation VII), on constate la cécité. Le champ visuel est le plus souvent rétréci concentriquement. La névrite optique a été constatée dans 6 cas d'oxycéphalie, soit simultanément dans les deux yeux, soit dans un seul œil, l'autre étant déjà atteint d'une atrophie optique plus ou moins ancienne. La névrite débute ordinairement *avant 6 ans*, mais dans quelques cas elle a été constatée beaucoup plus tardivement, à 35 ans et à 40 ans.

Cette névrite va évoluer vers *l'atrophie optique*. Les éléments nerveux vont disparaître, pour faire place à du tissu conjonctif. La papille, privée de ses capillaires, perd sa coloration rosée, d'origine sanguine, et devient blanc grisâtre ou blanc bleuâtre, puis quand l'atrophie est complète, elle a une couleur blanc crayeux. Les bords sont irréguliers, échancrés, peu nettement délimités. Les vaisseaux ne présentent tantôt aucune modification appréciable, tantôt les veines restent sinueuses, volumineuses et les artères minces, rétrécies.

Donc, dans l'oxycéphalie, nous trouvons comme lésions oculaires d'abord une névrite par stase (Stanungs papille) et ensuite une atrophie optique post-névritique. Cette atrophie optique secondaire est bien différente de l'atrophie primitive qui n'a été signalée qu'une seule fois dans l'oxycéphalie (cas de TERRIEN). *La lésion qui sera le plus communément rencontrée à l'examen des oxycéphales sera l'atrophie optique post-névritique.*

La première conséquence de ces lésions sera une *diminution de l'acuité visuelle*. Sur 67 cas d'oxycéphalie, nous

trouvons la cécité 16 fois seulement, et nous rapportons les observations de douze de ces cas. Dans les autres cas l'acuité visuelle est variable. Quelquefois normale, elle est peu modifiée chez certains sujets, ou bien on constate soit la cécité d'un œil et une vision passable de l'autre, soit une vision quantitative d'un œil et une vision plus ou moins bonne de l'autre. *La cécité dans l'oxycéphalie est assez rare*, surtout si l'on remarque que les cas énumérés dans certaines statistiques ont été recherchés dans les instituts d'aveugles.

Le champ visuel est ordinairement modifié ; dans le plus grand nombre des cas il est concentriquement rétréci, dans les autres il est soit normal, soit irrégulièrement rétréci. Les modifications du champ visuel portent sur le blanc et les couleurs

L'Évolution de la névrite optique et de l'atrophie consécutive est ordinairement assez lente. Dans l'Observation II, les parents remarquent les premiers troubles visuels à 4 ans, et à 8 ans l'enfant est complètement aveugle. Dans l'Observation VI, le malade voit bien jusqu'à 4 ans ; à cet âge apparaissent les troubles visuels et la cécité est complète à 6 ans.

La névrite peut être bilatérale ou bien évoluer d'un côté, tandis que l'autre œil présente déjà une atrophie papillaire constituée. C'est ainsi que dans l'Observation III l'œil droit est atteint de cécité congénitale et la perte de la vision de l'œil gauche est notée à l'âge de 9 ans seulement ; ce malade examiné à 16 ans présentait à ce moment une atrophie optique post-névritique bilatérale.

La cécité congénitale existe dans quelque cas (Observations I, IV, V, XI), mais le plus souvent les troubles

oculaires n'apparaissent que dans les premières années de la vie, avant l'âge de 6 ans. Nous donnons dans le tableau suivant les dates d'apparition des troubles oculaires que nous avons recueillis dans 29 observations d'oxycéphalie :

Cécité congénitale.....	4 fois.
Début à 1 mois.....	1 fois.
— à 1 an.....	3 —
— à 2 ans.....	3 —
— à 3 —.....	6 —
— à 4 —.....	3 —
— à 5 —.....	5 —
— à 6 —.....	1 —
— à 10 —.....	1 —
— à 12 —.....	2 —

Donc sur 29 cas, le début des lésions oculaires se place 25 fois *avant 6 ans*, et dans 4 cas, la cécité est congénitale (Observations I, IV, V, XI).

Les symptômes oculaires accessoires.

Certains de ces symptômes se retrouvent presque toujours dans l'oxycéphalie (exophtalmie) et peuvent être considérés comme faisant partie de la symptomatologie. D'autres sont un peu moins fréquents (nystagmus). Il en est enfin qui sont plus rares (limitation des mouvements des yeux). Certaines lésions sont exceptionnelles (opacités cristalliniennes).

L'*exophtalmie* se retrouve très souvent : 32 fois sur 67 cas. La protrusion des globes oculaires est variable, parfois elle est énorme, constituant à elle seule une véritable monstruosité (Cas de KUTTNER). Alors, les paupières ne peuvent recouvrir qu'une partie des globes oculaires. Ce n'est pas un vice de réfraction, une myopie élevée, qui est

la cause de l'exophtalmie. ENSLIN a trouvé chez ses malades :

Hypermétropie.....	12 cas
Emmétropie	5 —
Myopie	4 —
Astigmatisme.....	1 —

L'hypermétropie est donc 3 fois plus fréquente que la myopie. La véritable cause de l'exophtalmie se trouve dans la conformation vicieuse de l'orbite. Elle paraît d'autant plus accusée que les oxycéphales ont des rebords orbitaires très peu marqués.

Le *strabisme* existe très souvent. PATRY a trouvé du strabisme divergent 7 fois sur 10 et nous l'avons noté 28 fois sur 67 cas. La déviation est de 10° à 20° environ. Le strabisme convergent est plus rare : 3 fois sur 67 cas.

Le *nystagmus* horizontal a été trouvé par ENSLIN 4 fois sur 16 malades et le nystagmus rotatoire 2 fois. PATRY, sur 10 cas, note 7 fois du nystagmus horizontal et 1 fois du nystagmus rotatoire. Le malade de l'Observation I présentait des secousses nystagmiques incessantes qui rendaient l'examen ophtalmoscopique très malaisé.

Les *mouvements des globes oculaires* sont limités quelquefois. Dans l'Observation II, les mouvements des yeux sont limités à droite. Dans l'Observation IV, les mouvements d'abaissement et d'élévation sont presque nuls. Dans le cas XII, les mouvements de latéralité sont supprimés.

La *fente palpébrale* est souvent très réduite, les paupières supérieures tombantes. Dans l'Observation II, le sujet présente un ptosis moyen.

Les *lésions rétinienne*s sont rares. On a mentionné de la rétinite pigmentaire, des hémorragies rétinienne

Le *cristallin* présente, dans quelques cas, des opacités punctiformes ou linéaires (MANZ) ou bien plus importantes, occupant tout le champ pupillaire.

Les symptômes fonctionnels.

Les troubles fonctionnels ne sont pas constants dans l'oxycéphalie, mais ils se rencontrent si fréquemment que nous devons les décrire.

La *céphalée* se retrouve très souvent dans les antécédents de nos sujets (6 fois sur 10, PATRY). Rarement continue, elle survient par périodes plus ou moins régulières, plus ou moins espacées. Elle apparaît dans la première enfance, au moment où se constituent les lésions oculaires et la déformation crânienne, pour persister ensuite pendant plusieurs années, exceptionnellement toute la vie. Notre malade se souvient avoir souffert de céphalée dans son enfance.

Les *convulsions* sont notées fréquemment. Elles accompagnent ordinairement la céphalée et apparaissent en même temps qu'elle. Elles disparaissent complètement après un temps variable. Dans un cas, ces convulsions se terminaient par des vomissements et un état de torpeur durant 2 ou 3 heures ; elles se reproduisaient tous les 8 ou 15 jours et ont cessé à l'âge de sept mois ; à ce moment la cécité était complète (Obs. IV).

Les *vertiges* ont été signalés par MERLE et par MELTZER qui cite 2 exemples de vertiges avec céphalée.

Les *troubles olfactifs* ont été rencontrés par MELTZER 12 fois sur 20. On remarque une diminution de l'acuité olfactive (cas de MERLE); nous n'avons pas trouvé de cas d'anosmie complète. Le nez est souvent rétréci (19 fois sur 20, MELTZER). BERTOLOTI a noté des anomalies des fosses nasales (déviations de la cloison).

L'*intelligence* de ces malades est très variable. Quelquefois bien supérieure à la moyenne, comme dans le cas des savants que nous avons cités (PARACELSE, HUMBOLT, etc...); elle est cependant souvent bien inférieure. HUTCHINCHON rapporte l'observation de trois enfants arriérés; BOURNEVILLE, chez son malade, fait le diagnostic d'imbécillité morale avec perversion; DE MICHEL déclare que son sujet présente un degré assez marqué de démence congénitale.

Souvent aussi, l'intelligence est normale : quatre cas d'oxycéphalie rapportés par FLETCHER; les deux cas de MERLE, etc... Notre malade (Observation I) a une intelligence très normale. Sa mémoire est très bonne, quand nous l'avons interrogé, il nous a répété très exactement les paroles prononcées par M. le Professeur ROLLET au moment de son examen. Les oxycéphales qui sont dans les instituts d'aveugles travaillent bien en général, gagnent le salaire normal de l'établissement et ont bon caractère.

Etude radiologique de l'oxycéphalie

L'étude radiologique du crâne oxycéphale est toute récente, puisque c'est en 1908 que SCHULLER présente au Congrès de Vienne quelques clichés radiographiques de crânes en tour GRUNMACH et HIRSCHBERG, en 1909, commencèrent l'étude radiologique du « Tursmchädel », mais ce sont les recherches de BERTOLOTTI qui fixèrent les caractères du syndrome radiologique de l'oxycéphalie (*Presse médicale*, 1910).

La radiographie latérale d'un crâne normal, montre que le plancher de la partie antérieure de la base se dirige d'avant en arrière et un peu de haut en bas. Après le plancher ethmoïdal, on voit le tubercule ptérygoïdien surmonté des apophyses clinoides antérieures. Puis apparaît la selle turcique, limitée en arrière par un rebord osseux à concavité dirigée en avant correspondant à la lame carrée du sphénoïde qui porte à sa partie supérieure les apophyses clinoides postérieures. Au dessous se voit le sinus sphénoïdal. Après la selle turcique, c'est le massif du rocher et la dépression très accentuée constituant la fosse cérébrale postérieure que limite en arrière l'écaille de l'occipital.

Comparons les renseignements fournis par la radiographie d'un crâne oxycéphale à cette description. Les apo-

physes clinoides antérieures, postérieures et la selle turcique, sur un profil de base normale, sont dans un même plan sensiblement horizontal, tandis que dans l'oxycéphalie, *le plan éthmoïdal descend très brusquement en arrière* ; il en résulte que la selle turcique est très enfoncée et que la fosse cérébrale moyenne est à peu près au même niveau que la fosse cérébrale postérieure. La selle turcique apparaît agrandie, déformée. Par suite de l'enfoncement du corps du sphénoïde, le profil basal présente une véritable *lordose basilaire* (BERTOLOTTI). C'est la seule déformation crânienne qui présente cette anomalie et la *lordose basilaire* peut être considérée comme caractéristique de la turricéphalie.

Dans la dysostose cléïdo-crânienne, en effet, ce n'est plus une lordose, mais une véritable cyphose basilaire que l'on rencontre. Dans les autres états d'hypertension intracrânienne de l'enfance, la gouttière basilaire n'est jamais enfoncée comme dans l'oxycéphalie. L'élargissement de l'*angle sphénoïdal* que l'on constate dans ces cas n'atteint jamais la valeur qu'il atteint dans l'oxycéphalie.

Sur les crânes en tour, l'occipital présente une inflexion très marquée de la partie inférieure de l'écaille. Le trou occipital et les condyles prennent une position qui se rapproche beaucoup de l'horizontale. Il en résulte que la ligne opistho-basilaire, joignant le basion ou point médian antérieur du trou occipital à l'opisthion ou point médian postérieur du trou occipital, est déviée. Au lieu de passer comme dans les crânes normaux, au niveau de la partie moyenne du nez, elle aboutit bien au-dessous de ce point, arrivant même à affleurer le rebord alvéolaire.

L'*angle basilaire* de BROCA formé par l'intersection des

lignes naso-basilaire et opistho-basilaire, mesure à peine quelques degrés sur les crânes normaux, tandis que, dans l'oxycéphalie, il atteint des valeurs de $+ 15^{\circ}$ à $+ 20^{\circ}$. L'angle sphénoïdal, formé en joignant l'éphippion ou tubercule ptérygoïdien au nasion d'une part et au basion d'autre part, mesure sur les radiographies normales, de 130° à 135° ; cet angle sphénoïdal radiologique (BERTOLOTTI), correspond à l'angle sphénoïdal des anthropologistes qui mesure 133° . Chez les oxycéphales, cet angle est très augmenté et cette augmentation de l'angle sphénoïdal correspond bien à l'existence de la lordose basi'aire.

Sur les radiographies de crânes en tour, on voit que les sinus frontal et sphénoïdal sont à peu près oblitérés. Les cellules ethmoïdales et mastoïdiennes ont disparu. On note de plus la présence d'un riche réseau arborisé qui, du plan ethmoïdal, s'élève sur la face interne de l'os frontal. Ce réseau est formé par des crêtes osseuses, témoins d'une activité ostéogénétique exagérée; elles délimitent entre elles des espaces irréguliers, qui correspondent aux impressions digitales toujours très marquées sur les crânes oxycéphales.

Les sinus latéral et pétreux, invisibles sur des clichés normaux, peuvent se voir au contraire dans les cas de turricéphalie.

Les sutures antérieures ont disparu, tandis que les sutures lambdoïdes et de l'H ptérique sont conservées. Le rocher est petit. La voûte palatine est très déformée.

La radiographie que nous présentons est celle du sujet dont l'histoire clinique est rapportée dans l'Observation I. Cette radiographie faite par M. le Dr MALOT, chef du service de Radiologie à la clinique ophtalmologique, nous



Radiographie du Crâne de M.... Louis.
Observation I.

montre certains des caractères du crâne oxycéphale. On y voit très distinctement la chute brusque du plancher antérieur de la base, l'enfoncement du corps du sphénoïde, la lordose basilaire, l'irrégularité du profil basal. La selle turcique, sans qu'on en puisse définir nettement le contour, semble déformée et étalée. Le sinus sphénoïdal a complètement disparu. Des impressions digitales et des crêtes osseuses se devinent au niveau du plancher ethmoïdal et de l'os frontal. Enfin la voûte palatine apparaît déformée et le profil régulier d'une voûte normale est remplacé sur notre cliché par une ligne irrégulière et sinueuse.

L'étude radiologique du crâne oxycéphale est très importante. BERTOLOTTI, en effet, a toujours trouvé chez les oxycéphales atteints de troubles oculaires (atrophie optique) l'irrégularité du profil basal. Par contre, chez des sujets présentant la déformation du crâne en tour, mais qui n'avaient aucun trouble visuel, la radiographie ne montrait aucune modification de la base (cas de HUMBOLT, WALTER SCOTT, etc.).

Anatomie pathologique.

Les autopsies, dans les cas de déformations crâniennes sont assez rares. Elles ont été pratiquées par DE MICHEL, MANZ, PONFICK, BOURNEVILLE, BEHR. Il convient de citer aussi les examens et les mensurations de HANOTTE et de PATRY sur des crânes du Muséum.

La déformation crânienne.

La déformation oxycéphalique imprime aux diamètres et aux courbures du crâne des modifications profondes. Nous allons donner dans un tableau la valeur des diamètres et des courbures du crâne normal, obtenue en faisant la moyenne des chiffres que BROCA a trouvés chez l'homme et chez la femme (Mémoire sur la race celtique), puis les chiffres fournis par les mensurations de HANOTTE sur des crânes en tour et en regard nous marquerons la différence en plus ou en moins pour le crâne oxycéphale (Ces valeurs sont exprimées en millimètres).

	Crâne normal	Crâne oxycéphale	Différence.
Diamètre antéro-postérieur-maximum...	178,5	168	— 10,5
— transversal maximum.....	140,3	138,3	— 2
— stéphanique.....	117,4	121,7	+ 4,3
— vertical.....	123	137,7	+ 14,7
— bitemporal.....	136	141,8	+ 5,8
— biauriculaire.....	122	117	— 5
— frontal minimum.....	96,6	107,1	+ 10,5
— occipital maximum.....	104,5	113,2	+ 8,7
— bimaïstoidien.....	102	109,5	+ 7,5
Courbure horizontale totale.....	511,8	487	— 24,8
— — antérieure.....	242,4	206	— 36,6
— — postérieure.....	269,4	263	— 6,4
— transversale totale.....	430,3	416	— 14,3
— transversale sus auriculaire..	302,9	291	— 11,9

La différence avec un crâne normal est manifeste. Nous insisterons plus particulièrement sur le *diamètre vertical* ou *basilo-bregmatique* qui représente la distance de l'apophyse basilaire au bregma. Il mesure en somme la hauteur de la calotte ; l'augmentation de cette longueur, comme l'ont bien indiqué VIRCHOW et HANOTTE, est la caractéristique du crâne en tour. Ce diamètre présente dans l'oxycéphalie une augmentation de 14 mm. 7.

La courbure horizontale antérieure ou préauriculaire et la courbure horizontale postérieure ou post-auriculaire diffèrent sur un crâne normal de 37 millimètres seulement. Dans la turricéphalie, cette différence est plus considérable puisqu'elle atteint 57 mm., la *circonférence horizontale post-auriculaire* étant beaucoup plus grande que la circonférence horizontale pré-auriculaire ; et il faut voir dans ce fait le résultat de la compensation qui se produit au niveau de la partie postérieure du crâne. Remarquons encore la forte différence qui existe entre la courbure horizontale antérieure d'un crâne normal et celle d'un crâne

oxycéphale. Cette différence est de 36 mm. 6, elle traduit bien le peu d'importance qu'a acquis le crâne antérieur synostosé et elle explique le développement rudimentaire des lobes frontaux.

L'*indice céphalique* est également modifié dans l'oxyphalie, mais d'une façon irrégulière. PATRY a pu classer ses malades de la façon suivante :

Brachycéphales... ..	3
Mésaticéphales.....	2
Dolichocéphales.....	5

Notre malade (Observation I) avec un indice de 77,8 est mésaticéphale et celui de BERTOLOTI (Observation II), qui a comme indice céphalique 80,4, est sous-brachycéphale.

Les os du crâne sont modifiés par l'arrêt de développement dû à la synostose et par l'augmentation de la pression endocrânienne. DE MICHEL dans son observation (Observation VII) constate que la calotte crânienne est très épaissie et cependant légère à cause de la porosité des os. Au microscope, confirmation de ce fait par la constatation de très larges espaces trabéculaires. Ces altérations portent surtout sur les os de la voûte. Les sutures sont synostosées (coronale, sagittale) sur une longueur plus ou moins grande. Le bord des os porte souvent des traces d'anciennes lésions inflammatoires. Ils sont épaissis, irréguliers, chargés d'exostoses plus ou moins développées. Les fontanelles sont oblitérées, surtout la fontanelle bregmatique, et à son niveau on trouve quelquefois une saillie osseuse arrondie (Observation II).

Les recherches de FRASSETTO permettent à cet auteur de

conclure que « dans l'oxycéphalie, de même que dans la scaphocéphalie et la trigonocéphalie, à part la variété de localisation de la synostose, le substratum anatomico-pathologique est le même dans tous les cas, c'est-à-dire qu'il s'agit toujours de la disparition des sutures concomitante à une hypervascularisation et une hyperostose secondaire des os frappés par la synostose ».

L'os frontal présente sur sa face interne des crêtes osseuses plus ou moins développées, traduisant l'activité ostéogénétique exagérée. Les sinus frontaux ont disparu. Au niveau des pariétaux, signalons la synostose des sutures sagittale et coronale constante dans l'oxycéphalie. Le sphénoïde est abaissé ; les grandes et les petites ailes sphénoïdales sont déplacées. La selle turcique est également enfoncée, élargie, déformée. Le sinus sphénoïdal est comblé. L'occipital présente une courbure très prononcée de l'écaille ; le trou occipital et les condyles sont dans un plan qui se rapproche beaucoup du plan horizontal. La suture lambdoïde n'est pas synostosée. Le rocher est petit, souvent déformé ; pas de modifications du trou auditif ; l'écaille temporale est amincie, bombée déjetée en dehors. Les cellules mastoïdiennes et ethmoïdales sont très petites et le plus souvent inexistantes.

Les os de la face présentent des modifications consécutives à l'enfoncement du sphénoïde et à la dépression de la fosse cérébrale moyenne. D'une façon générale, le massif facial est refoulé en bas et en avant. *L'angle facial* de CUVIER, formé par l'intersection d'une ligne joignant le trou auditif au bord tranchant des incisives et d'une ligne tangente à la glabelle et à la face antérieure des incisives,

mesure chez l'européen 54°. Chez les oxycéphales, l'angle facial est augmenté et atteint une valeur de 60° à 62°.

On constate souvent du prognathisme du maxillaire supérieur; cet os est alors saillant, recourbé en avant. Le prognathisme du maxillaire inférieur est quelquefois noté; il coïncide avec un faible développement du maxillaire supérieur. Le sinus maxillaire est souvent diminué de volume, complètement comblé dans quelques cas.

La cavité orbitaire est profondément modifiée par le refoulement des os de la face et de la partie antérieure de la base du crâne. Les dimensions de l'orbite sont diminuées.

PATRY, qui a mesuré la longueur des parois orbitaires, a trouvé les chiffres suivants :

	Moyenne		Différence
	Crânes normaux	Crânes oxycéphales	
Longueur de la paroi interne...	49,1	39,6	— 9,5
— supérieure.	50,6	45,2	— 5,4
— inférieure..	47,6	47,5	— 0,1
— externe...	48,2	43,6	— 4,6

Dans l'oxycéphalie, les longueurs de toutes les parois de l'orbite sont diminuées d'une façon sensible (sauf la paroi inférieure qui appartient en entier à la face).

L'*indice orbitaire* obtenu en faisant le rapport du diamètre vertical de la base de l'orbite à son diamètre horizontal, mesure en moyenne 85,7 (BROCA). Dans la turricéphalie, l'indice orbitaire est fortement augmenté, allant de 94 à 110. Les oxycéphales sont donc *mégasèmes*. L'orifice orbitaire du canal optique qui a normalement une forme circulaire, est allongé dans le sens vertical.

L'axe des cavités orbitaires est très oblique en bas et

en dehors ; l'angle supéro-externe est attiré en haut et en dedans.

La partie sphénoïdale de la paroi externe est repoussée en dedans et en avant, tendant à prendre une direction transversale et ainsi que l'ont constaté WEISS et BRUGGER, cette portion de la paroi externe constitue du fait de sa nouvelle orientation, une paroi postérieure de l'orbite. La forme pyramidale quadrangulaire de la cavité normale devient donc irrégulièrement cubique.

Par suite du refoulement vers le bas de la partie antérieure de la base du crâne, la paroi supérieure de l'orbite prend une direction très oblique de haut en bas et d'avant en arrière. Le sommet de la pyramide quadrangulaire est repoussé en avant, comme enfoncé dans la cavité orbitaire. Ce déplacement en avant se traduit par la diminution de longueur des différentes parois.

Raccourcissement des parois, orientation transversale de la portion sphénoïdale de la paroi externe, enfoncement en avant du sommet de la pyramide, telles sont les causes de l'exophtalmie, et le faible développement des arcades sourcilières rend plus évidente encore cette protrusion des globes oculaires.

Le trou optique.—DE MICHEL, MANZ, PONFICK ont signalé dans leurs autopsies une diminution du calibre du canal optique. Ces constatations n'ont pas été confirmées par les recherches de WEISS et BRUGGER et par les expériences de PATRY. PATRY a introduit dans les canaux optiques des bougies uréthrales en gomme, et, par comparaison avec des crânes normaux, il a vu que le canal optique des oxycéphales n'était pas rétréci, qu'il admettait le plus sou-

vent une bougie de 3^{mm}6, comme celui des crânes normaux.

BEHR a signalé des anomalies dans l'orientation du plan de l'orifice crânien du canal optique.

Les fosses nasales ont été trouvées anormales dans un certain nombre de cas. Epaissement des os du nez, rétrécissement des fosses nasales, déviation de la cloison médiane, telles sont les modifications ordinaires.

La voûte palatine est déformée, elle est haute, étroite, ogivale, présentant souvent une gouttière longitudinale profonde. La dentition est ordinairement tardive, les dents sont mal développées, divergentes, irrégulièrement implantées.

Le squelette présente très souvent des altérations rachitiques (BERTOLOTTI, MELTZER).

Le cerveau et les méninges.

Nous possédons peu de renseignements sur l'état de l'encéphale. DE MICHEL signale le faible développement des lobes frontaux et des circonvolutions. BOURNEVILLE décrit le cerveau d'un oxytrigonocéphale. PATRY donne les détails d'une description de PAPILLAUT : le cerveau de cet oxycéphale avait été comprimé dans sa boîte osseuse et les lobes frontaux étaient très déformés par cette compression.

L'état des méninges a été rarement décrit. MANZ constate des lésions de pachy et de leptoméningite. BOURNEVILLE signale que l'arachnoïde et la pie-mère sont épaiss-

sies au niveau de la région interpédonculaire et du chiasma. BEHR note un épaississement de la dure-mère aux environs du trou optique.

Les Nerfs Optiques.

Les nerfs optiques ont été trouvés atrophiés. DE MICHEL (Observation VII) écrit : « Les nerfs optiques étaient fortement aplatis à leur sortie du chiasma ; cet aplatissement ainsi que la diminution du diamètre augmentaient à mesure qu'on s'approchait du trou optique. » POFICK trouve un rétrécissement du trou optique avec rebord osseux épais et les nerfs optiques atrophiés MANZ a constaté une atrophie très marquée du nerf optique droit et partielle du gauche. BEHR a trouvé un aplatissement du nerf au point où il était en contact avec la carotide interne.

Etiologie et Pathogénie

Il est difficile de fixer les conditions étiologiques de l'oxycéphalie. Les causes invoquées sont très nombreuses, mais elles ne se retrouvent pas un nombre suffisant de fois dans les différentes observations pour qu'on puisse leur attribuer une influence réelle. De plus, la névrite optique est souvent latente, méconnue pendant les premiers temps de la vie; elle ne se traduit pas au début par des symptômes fonctionnels suffisamment marqués pour qu'il soit possible de préciser le moment de son apparition. L'évolution de l'atrophie optique dans certains cas très longue, durant plusieurs années, les modifications insensibles mais continues de la forme du crâne laissent bien souvent l'entourage de l'enfant dans l'ignorance à peu près complète de la date et des conditions d'apparition des symptômes de la turricéphalie.

L'oxycéphalie est une déformation crânienne fréquente et qui se retrouve surtout dans le *sexu masculin*. Sur 67 cas, nous trouvons 55 sujets appartenant au sexe masculin, et si nous considérons un total de 87 déformations crâniennes avec troubles oculaires (atrophie optique), nous rencontrons 72 fois le sexe masculin. Ce fait pourrait trouver son explication dans la prédisposition générale du

sexe masculin à la synostose, prédisposition au moins 2 fois plus forte que dans le sexe féminin.

L'hérédité, la consanguinité ont été incriminées. HANOTTE rapporte dans sa thèse une observation de HAMY où l'hérédité intervient. SCHULLER signale un cas où le père et la mère d'un enfant oxycéphale avaient tous les deux le crâne en forme de tour. OELLER cite le cas de 2 jumeaux oxycéphales et PATRY une famille où le père et l'un des deux fils étaient turricéphales. L'hérédité est donc indiscutable, mais rare et CROUZON pouvait écrire « l'oxycéphalie est une déformation épisodique, isolée. »

La syphilis des parents est rarement notée. Sur 67 cas de turricéphalie et 20 cas de déformations crâniennes, elle n'est mentionnée qu'une seule fois. La tuberculose, l'alcoolisme ont été signalés, mais trop peu souvent pour qu'on puisse leur accorder un rôle important.

Les antécédents collatéraux sont très chargés. Sur 98 enfants, frères ou sœurs de nos malades, on compte :

Sujets sains....	59
Sujets souvent malades...	3
Sujets morts en bas âge..	38

Les antécédents de nos malades sont assez mauvais. La céphalée, les convulsions, les troubles gastro-intestinaux existent très souvent. Le rhumatisme articulaire aigu, la chorée se rencontrent aussi fréquemment. MELTZER, dans 20 cas d'oxycéphalie, a trouvé 14 fois des symptômes de méningite séreuse.

Les conditions de l'accouchement ne semblent avoir aucune influence sur l'origine du syndrome oxycéphalique. Dans 21 cas où les auteurs donnent des renseignements sur l'accouchement, on trouve :

15 cas = accouchement normal.

5 cas = accouchement long et laborieux, sans intervention obstétricale.

1 cas = application de forceps.

Le plus souvent, ces enfants naissent à terme.

Dans les antécédents personnels de nos sujets, nous trouvons fréquemment, dans l'enfance, une ou plusieurs chutes sur la tête (8 fois sur 67 cas). Et dans quelques observations, il semble qu'il y ait eu une relation entre le traumatisme et l'apparition des symptômes de l'oxycéphalie. C'est ainsi que, dans 2 cas où les malades purent être suivis, la cécité fut manifeste 3 mois après la chute (Observations VI, X). Les parents, qui attachent tant d'importance à ce facteur étiologique, racontent souvent que la déformation crânienne a été la conséquence du traumatisme. Il est probable que c'est à la suite de cet incident que leur attention a été attirée sur une déformation en évolution. PATRY émet l'hypothèse que la chute pourrait provoquer une métastase méningée chez un sujet déjà infecté par ailleurs. Ou bien si le traumatisme s'accompagne d'une plaie, celle-ci pourra devenir la porte d'entrée d'une infection, comme dans le cas rapporté par ATGIER à la Société d'Anthropologie, où un processus inflammatoire, consécutif à une plaie, provoqua la synostose prématurée de quelques sutures crâniennes.

MELTZER et BERTOLOTTI ont mis en évidence un facteur étiologique plus important : le *rachitisme*. MELTZER a trouvé chez ses sujets des tares rachitiques 17 fois sur 20. BERTOLOTTI signale toujours des signes de rachitisme chez les oxycéphales qu'il a examinés : « L'*oxycéphalie* est une *dystrophie rachitique* » (BERTOLOTTI). Cepen-

dant, dans les 2 cas rapportés par MERLE dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, il n'y avait aucune tare rachitique et notre malade (Observation I) était bien constitué. PATRY enfin, dans le grand nombre de cas qu'il a réunis dans sa thèse, relève bien peu souvent des traces de rachitisme.

Enfin, BERTOLOTI a remarqué que beaucoup d'oxycéphales présentaient un faciès adénoïdien typique, et il a trouvé, ainsi que MELTZER, une hypertrophie du réseau lymphatique du pharynx dans un grand nombre de cas ; souvent aussi on constate des troubles de la glande thyroïde (association de l'oxycéphalie et de la maladie de BASEDOW), de l'hypertrophie des glandes sexuelles et enfin la déformation toujours constante de la selle turque traduit peut être la souffrance et les anomalies de l'hypophyse (BERTOLOTI, SCHÜLLER, GRÜBNER). Des troubles dans le fonctionnement des glandes endocrines pourraient donc être à l'origine de la turricéphalie.

En résumé, des nombreuses causes qui ont été incriminées, aucune, sauf le *rachitisme*, ne paraît avoir une importance réelle, et l'étiologie de l'oxycéphalie reste encore très obscure.

Pathogénie de la déformation crânienne.

Les déformations pathologiques du crâne peuvent avoir deux origines : une origine encéphalique et une origine osseuse. Le plus souvent, c'est cette dernière qui intervient et depuis VIRCHOW presque tous les auteurs admettent que les altérations cranio faciales sont dues, dans le

plus grand nombre des cas, à un trouble de la synostose des sutures crâniennes. Cette *synostose pathologique* se manifeste par son apparition prématurée à une époque où le développement des os crâniens est en pleine évolution, souvent dès les premiers mois de la vie, même pendant la vie intra-utérine. Aussi, VIRCHOW, ZUCKERKANDL, HANOTTE, BOURNEVILLE et BONCOURT, MELTZER reconnaissent comme cause de la déformation oxycéphalique, la synostose précoce des os du crâne survenant dans l'enfance, vers l'âge de 3 ans dans la plupart des cas rapportés par MELTZER.

VIRCHOW, étudiant les effets de la synostose précoce sur le développement du crâne, établit, en 1851, les deux lois suivantes qui expliquent le mécanisme des déformations consécutives :

1° La croissance des os crâniens, soudés entre eux par une ossification précoce, s'arrête dans une direction perpendiculaire à la suture ossifiée.

2° La compensation se fait en sens inverse de l'axe du rétrécissement, et cela grâce à la poussée cérébrale qui exagère ses effets au niveau des points où elle ne rencontre pas de résistance.

Quant au mécanisme de cette synostose, VIRCHOW l'explique ainsi : « L'ossification, le dépôt des sels calcaires, dans la masse intra-cellulaire, se produit à la suite d'une hyperhémie des vaisseaux normaux qui se dilatent et par une néo-formation concomitante de vaisseaux. On considère généralement cet état comme un état inflammatoire ». HAMY, dans ses recherches sur la scaphocéphalie, déformation crânienne due à la synostose précoce des pariétaux, conclut : « Cette synostose est le résultat d'un pro-

écussus pathologique susceptible d'être rangé parmi les états inflammatoires ».

Cependant, DAVIS, POMMEROLLE, BROCA, GUDDEN, pensent qu'il n'y a pas de rapport de cause à effet entre les synostoses et les déformations crâniennes, et leurs objections à la théorie de VIRCHOW s'appuient sur des cas de synostoses des sutures sans déformation crânienne, inversement sur des exemples de déformations sans synostoses, enfin sur les cas où les déformations ne correspondaient pas aux synostoses qui étaient censées les avoir produites. Expérimentalement, GUDDEN, par la ligature des veines jugulaires interne et externe, a pu obtenir des synostoses sans déformations. Et cet auteur admet que dans l'oxycéphalie on est en présence d'un trouble profond de la nutrition et que les phénomènes circulatoires jouent un grand rôle dans cette pathogénie. Ces troubles circulatoires, cet état congestif des os du crâne oxycéphale sont prouvés par l'existence très nette sur les clichés radiographiques des sinus latéral et pétreux. La dilatation des sinus veineux a également été notée au cours de l'autopsie pratiquée par BOURNEVILLE.

En somme, ces opinions représentent deux théories :

- 1° La déformation crânienne a pour cause la synostose.
- 2° La déformation et la synostose sont deux phénomènes concomitants et indépendants, mais dus à la même cause : l'état congestif.

Or, les constatations radiographiques et l'examen des pièces anatomiques montrent dans l'oxycéphalie deux faits absolument incontestables : une pression endocrânienne augmentée et une activité ostéogénétique exagérée des os du crâne. L'hypertension intra-crânienne se traduit par

la profondeur anormale des fosses cérébrales et surtout de la fosse cérébrale moyenne, par l'écrasement du corps du sphénoïde, par la déviation des ailes sphénoïdales, par la présence des impressions digitales toujours si marquées, par la disparition des sinus frontal, sphénoïdal, ethmoïdaux et par des irrégularités du profil radiographique de la base du crâne. L'activité ostéogénétique exagérée s'affirme par la présence de ces crêtes osseuses arborescentes et ondulées, qui du plancher ethmoïdal s'élèvent sur la face interne de l'os frontal, par ces exostoses souvent si marquées que l'on remarque au niveau du bregma et de la suture sagittale. Ces crêtes osseuses, témoins d'une réaction inflammatoire de l'os, sont précisément localisées à la partie antérieure du crâne, région où la synostose a frappé les sutures.

MELTZER a trouvé très souvent des symptômes de méningite séreuse. Ces symptômes (fièvre, vomissements, convulsions, légère raideur de la nuque, constipation) peuvent récidiver plusieurs fois, amenant à chaque nouvelle crise une accentuation des phénomènes pathologiques du côté du crâne et des nerfs optiques. Ces poussées inflammatoires, s'accompagnant d'une exsudation ventriculaire et d'une dilatation des ventricules cérébraux, sont d'abord inoffensives, tant que les fontanelles sont ouvertes.

Les synostoses prématurées résulteraient d'un processus rattaché à l'hydrocéphalie inflammatoire. On pourrait donc admettre, en s'appuyant sur le rôle prépondérant du rachitisme dans l'étiologie de l'oxycéphalie, une combinaison de ces deux causes : « *la pression modérée d'une hydrocéphalie méningitique agissant sur les os rachitiques pour stimuler l'ossification sur le bord des sutures* » (MERLE).

L'hypertension cérébrale interviendra dans l'évolution de la déformation crânienne par un mécanisme particulier. Cette augmentation de la pression endo-crânienne n'agit pas dans la turricéphalie comme dans l'hydrocéphalie ou dans les autres cas d'hypertension crânienne de l'enfance. Elle aboutit en effet dans l'hydrocéphalie à des altérations absolument opposées à celles que nous rencontrons dans l'oxycéphalie.

Dans l'hydrocéphalie, c'est la cyphose basilaire, la direction très oblique du trou occipital, une obliquité particulière de la ligne opistho-basilaire. Dans l'oxycéphalie au contraire, on constate la lordose basilaire, la direction horizontale du plan de l'orifice occipital. La ligne opistho-basilaire passe sur un crâne anormal au niveau de la partie moyenne du nez. Sur un crâne d'hydrocéphale, cette ligne est déviée vers le haut, pouvant atteindre même la suture coronale, tandis que dans l'oxycéphalie la déviation se produit vers le bas et elle peut arriver au rebord alvéolaire du maxillaire supérieur.

La déviation de la ligne opistho-basilaire modifie l'angle basilaire, formé par les lignes naso-basilaire et opistho-basilaire ; cet angle vaut sur les crânes normaux quelques degrés et BROCA ne l'a jamais trouvé inférieur à 2° , il mesure dans l'hydrocéphalie de -6° à -27° , tandis que dans l'oxycéphalie il atteindra des valeurs de $+15^{\circ}$ à $+20^{\circ}$.

Donc une même cause, l'hypertension intra-crânienne, conduit à des lésions complètement opposées. C'est que les conditions dans lesquelles cette cause agira, seront différentes suivant les cas. Dans l'hydrocéphalie, en raison de la faible résistance des sutures, tous les diamè-

tres crâniens augmentent, et, suivant la comparaison de TROUSSEAU, les os du crâne, soudés par leur base, s'écartent comme les pétales d'une fleur. Dans l'oxycéphalie, la synostose précoce a uni définitivement certains os, la pression crânienne ne peut plus agir que dans quelques régions et notamment au niveau de la région sphénoïdale.

En résumé, la pathogénie de la malformation crânienne de l'oxycéphalie s'explique par l'hypertension endo-crânienne et la réaction inflammatoire des os du crâne qui provoque la synostose des sutures.

BERTOLOTTI en montrant le rôle important du rachitisme dans l'oxycéphalie et en concluant que « l'oxycéphalie est une dystrophie rachitique » écrit, ces lignes que nous reproduisons textuellement : « Dans l'oxycéphalie, l'état rachitique des os du crâne retentit sur les méninges et donne lieu à un cercle vicieux qui se clôt par la synostose prématurée, l'ostéite réactionnelle et tout le syndrome oxycéphalique complet, avec ses séquelles du côté des nerfs optiques ».

Pathogénie des lésions oculaires.

La pathogénie des lésions oculaires dans l'oxycéphalie est une question très discutée. Nous allons indiquer les diverses théories qui ont été proposées.

PONFICK admet que le rétrécissement du canal optique, agissant par compression sur les nerfs, conduit à l'atrophie optique. Cette diminution du calibre du trou optique avec épaissement des bords a été trouvée par MANZ et DE MICHEL (Obs. VII). Mais les recherches de WEISS et BRUGGER, d'ENSLIN, les expériences de PATRY montrent

que le calibre du canal optique est normal dans l'oxycéphalie. Cette cause ne saurait donc être retenue que pour un petit nombre de cas.

Pour BEHR et SCHLOFFER, les lésions oculaires sont dues à une modification topographique du canal carotidien et du trou optique, à la compression exercée sur les nerfs optiques par la carotide, du fait de ses rapports anormaux avec ces nerfs. BEHR fit une minutieuse dissection de cette région dans une autopsie d'oxycéphale. Il trouva que le nerf optique avait subi une compression agissant de bas en haut, non dans le canal osseux qui avait un calibre normal, mais dans la portion membraneuse du canal, au niveau du repli formé par la dure-mère. A cet endroit, le nerf était réduit à un cordon fibreux et cette altération visible macroscopiquement fut confirmée par l'examen histologique. Ces modifications dans les rapports de la carotide interne et des nerfs optiques s'expliquent par le déplacement des racines de la petite aile du sphénoïde. « L'ouverture cérébrale du canal osseux était inclinée d'avant en arrière et de haut en bas ; cette inclinaison était augmentée par l'arrivée de la dure-mère épaissie de 2 millimètres ». BEHR pense que cette compression apporte une gêne à la circulation lymphatique en retour. L'œdème lymphatique s'accroissant à l'intérieur du nerf, gêne à son tour la circulation dans la veine centrale ; l'œdème papillaire est la conséquence de ces modifications circulatoires, et peu à peu la destruction des éléments nerveux, leur remplacement par du tissu conjonctif conduisent à l'atrophie papillaire. C'est sur cette théorie qu'est basée l'opération proposée et exécutée dans 2 cas d'oxycéphalie par SCHLOFFER : l'abrasion du toit du canal optique.

KUTTNER pense que la véritable cause de la névrite optique est la stase papillaire provoquée par l'augmentation de la pression intra-crânienne. Cette augmentation de pression serait moins due à l'hydrocéphalie qu'à la disproportion existant entre le cerveau en développement et la capacité crânienne que la synostose a rendue immuable. JONES fait intervenir l'hypertension intra-crânienne ; mais cette hypertension aurait pour cause une hydrocéphalie limitée aux troisième et quatrième ventricules.

MELTZER a souvent trouvé chez ses malades des symptômes de méningite séreuse, et pour cet auteur l'atrophie optique serait la conséquence de l'hydrocéphalie.

FRIEDENWALD et plus tard UTHOFF pensent que dans l'oxycéphalie une augmentation au moins passagère de la pression endo-crânienne a déterminé la stase papillaire et consécutivement l'atrophie optique. UTHOFF ajoute que les troubles visuels ne doivent pas être rapportés à une méningite originelle.

C'est cependant cette dernière origine qui est admise par VIRCHOW et HIRSCHBERG et que PATRY accepte également : une méningite provoquerait et la synostose prématurée et la névrite optique avec l'atrophie papillaire consécutive.

Les caractères de l'atrophie optique de l'oxycéphalie sont ceux d'une atrophie post-névritique et non ceux d'une atrophie simple, que produirait la seule compression du nerf. L'atrophie primitive n'a été constatée que dans un seul cas d'oxycéphalie (TERRIEN, Société de Pédiatrie, 1910). La névrite optique du début a d'ailleurs été constatée chez certains sujets (Observations II et VII).

Dans la théorie de VIRCHOW et HIRSCHBERG, une mé-

ningite, dont la cause est inconnue (MORAX), produirait la névrite optique avec atrophie consécutive et amènerait, d'autre part, la synostose des sutures. Des symptômes de méningite ont été notés, en effet, dans certaines observations; des lésions méningées ont été constatées dans quelques autopsies, et cette théorie de VIRCHOW paraît très admissible.

Mais BERTOLOTTI a montré, dans ses études radiologiques, le rôle important que paraît jouer la déformation de la base du crâne. Cet auteur a trouvé en effet :

1° Que les altérations de la base du crâne sont identiques chez tous les oxycéphales atteints de troubles oculaires.

2° Que les sujets présentant une déformation oxycéphalique de la voûte, sans aucun trouble visuel, avaient un profil basal normal (cas de HUMBOLT, PARACELSE, etc.).

3° Que de jeunes aveugles atteints d'atrophie optique, ayant une voûte crânienne normale, présentaient à l'examen radiographique des modifications du profil basal identiques à celles de l'oxycéphalie.

4° Que les enfants normaux ne présentent aucune de ces altérations du profil basal.

La déformation de la base du crâne, en modifiant l'orientation des canaux optiques, en établissant des rapports anormaux entre les nerfs optiques et la carotide (dissection de BEHR, opération de SCHLOFFER) semble donc jouer un rôle très important dans l'évolution de la névrite optique. Il en est probablement de même pour la cause incriminée dans la théorie de FRIEDENWALD. D'après cet auteur, la névrite serait provoquée par l'hypertension crânienne qui est bien mise en évidence par la ponction lombaire et par les altérations osseuses du crâne.

Diagnostic et traitement de l'Oxycéphalie.

Le diagnostic s'imposera par la simple inspection du malade, la déformation caractéristique du crâne en forme de tour ne prêtant à aucune confusion. La mensuration des divers diamètres crâniens viendra confirmer ce diagnostic. La palpation renseignera sur l'état des sutures antérieures qui seront synostosées dans la plus grande partie de leur trajet, sur l'existence des crêtes osseuses situées le long de la sagittale. L'examen ophtalmoscopique établira la présence d'une atrophie post-névritique et dans quelques cas d'une névrite optique.

La radiographie permettra de voir les modifications subies par le plancher basal. La mesure de l'angle sphénoïdal radiologique donnera une idée de l'intensité de cette déformation. La radiographie aura encore l'avantage de permettre de dépister « l'oxycéphalie larvée » de BERTOLTI, c'est-à-dire les cas où la déformation de la calotte est peu sensible, même complètement nulle, et où il existe une atrophie optique. Car, pour ces cas frustes dans leur symptomatologie au niveau de la calotte crânienne, le cliché radiographique montrera la lordose basilaire, l'irrégularité du profil basal.

La ponction lombaire, soit seule, par l'écoulement du liquide, soit avec le manomètre de Claude, montrera l'existence d'une hypertension du liquide céphalo-rachidien.

Le traitement de l'oxycéphalie s'adresse aux troubles oculaires qu'il se propose d'améliorer par une intervention chirurgicale. L'opération visant l'hypertension endo-crânienne, devra être pratiquée dans les premières phases de la maladie. Contre l'atrophie optique constituée, lésion définitive, tous les traitements sont impuissants. Les résultats obtenus sont trop peu nombreux encore pour qu'il soit permis de conclure à une action bienfaisante réelle. Dans certains cas, une amélioration de l'acuité visuelle a été constatée ; mais les malades n'ont pas été suivis assez longtemps pour que l'on puisse affirmer que cette amélioration n'a pas été temporaire.

Nous ne ferons qu'énumérer les traitements proposés, renvoyant pour plus de détails à la thèse de DIZEUR (Lyon, 1914) :

- 1° La ponction lombaire.
 - 2° La ponction ventriculaire (SCHUMACHER).
 - 3° La ponction du corps calleux (VON BRAMANN et ANTON).
 - 4° La trépanation décompressive (KUTTNER).
 - 5° La trépanation sellaire (SCHLOFFER).
 - 6° L'opération de SCHLOFFER : abrasion du toit du canal optique.
-

OBSERVATIONS.

OBSERVATION I.

Malade du Service de M. le Professeur ROLLET (1919).

Oxycéphalie. Atrophie optique post-névritique. Cécité à la naissance.

M . ., Louis, 23 ans. — Interné à l'asile départemental de St-Pierre d'Albigny. Le malade a été envoyé, sur sa demande, dans le Service de M. le Professeur ROLLET pour essayer d'obtenir une amélioration de sa vision.

Père et mère inconnus. Aveugle de naissance, ne se souvient pas d'avoir vu et affirme que sa déformation crânienne existait dès la naissance. Chorée dans l'enfance. A eu une pleurésie, des bronchites et une fièvre typhoïde. Etant jeune, a souffert de céphalée qui a complètement disparu actuellement. Il a eu une ophtalmie à l'œil gauche et une cataracte congénitale à l'œil droit. Il a fait dans son enfance plusieurs chutes sur la tête.

Examen du malade. — Taille 1 m. 60. Présente un faciès caractéristique, crâne et face fortement allongés, augmenté dans ses dimensions verticales et longitudinales. On est en présence d'un crâne en tour (Voir photographies). Palais ogival, très élevé. Dentition très défectueuse, implantation irrégulière des dents. Les autres parties du corps ne présentent pas de déformations. Intelligence normale, le sujet comprend bien et répond clairement aux questions qu'on lui pose. Mémoire

bonne. Exerce le métier de chaisier et gagne le salaire normal des aveugles.

Examen des yeux. — Exophtalmie bilatérale, les globes oculaires sont très proéminents. Un nystagmus horizontal très prononcé imprime aux yeux un mouvement incessant. Il ne peut fixer ni diriger à volonté les globes oculaires. Les pupilles sont très largement dilatées, l'iris étant réduit à une mince couronne périphérique.

Examen ophtalmoscopique. — Les deux yeux présentent le même aspect ophtalmoscopique. Papille petite, très blanche, crayeuse, à bords irréguliers, déchiquetés, assez nettement délimités, mais non parfaitement cependant. Il n'est pas possible de constater une excavation de la papille. Atrophie des vaisseaux. On ne note aucune lésion de la rétine. On est donc en présence d'une *atrophie optique post-névritique*. L'examen ophtalmoscopique est rendu difficile, malgré la mydriase, par le nystagmus incessant et l'impossibilité pour le malade de fixer et de diriger ses yeux.

Acuité visuelle : OD = 0.
OG = Q.

Examen radiographique. — (Voir l'étude radiologique).

Dimensions du crâne.

Indice céphalique.....	77,8
Diamètre bi-auriculaire.....	128 ^{mm}
— bi-mastoïdien.	118
— bi-pariétal	132
Circonférence inférieure	460
— supérieure.....	480
Distance de la racine du nez au conduit auditif....	106
— — à l'incisive médiane...	120
— — à la bosse frontale. . .	132
— — à la protubérance occipitale externe.....	171

OBSERVATION II (BERTOLOTTI, 1912).

Oxycéphalie. Atrophie optique post-névritique.

Cr..., G..., 15 ans et demi. — Depuis quatre ans interné à l'Institut des aveugles de Turin.

Parents vivants et en bonne santé. La mère a sept enfants tous en bonne santé, pas de fausses couches. Pour Cr... G..., accouchement très normal. A sa naissance, très bel enfant, tête ronde, très bien faite. Abondante hémorragie du cordon ombilical. Pendant les premiers mois, santé délicate, troubles gastro-intestinaux. Dentition très tardive. A deux ans n'était pas en état de se tenir sur ses jambes. De deux à trois ans, il souffrit continuellement de troubles gastro-intestinaux, caractérisés par des vomissements et de la diarrhée. Environ à cette époque, c'est-à-dire à quatre ans, les parents remarquèrent que le petit accusait des troubles visuels assez graves. Cette diminution de la vue progresse rapidement en 2 ou 3 mois et l'examen ophtalmoscopique montre une névrite optique bilatérale ; on fait le diagnostic d'hydrocéphalie. A 8 ans, complètement aveugle, on l'interna à l'Institut des aveugles.

Cr... est petit, taille 1 m. 34. Asymétrie de tout le squelette. Crâne en dôme ; saillie médiane très prononcée formant une crête. Veine frontale très développée, ainsi que les veines temporales. La tête affecte la forme d'un ovoïde divisé en deux par une dépression située au niveau de la partie inférieure du temporal. Masque d'hébétude, aplatissement des bosses frontales. Asymétrie de la boîte crânienne. Exophtalmie bilatérale très accusée. Léger strabisme divergent. Aplatissement de la racine du nez. Faciès adénoïdien. Prognathisme supérieur. Dépression sus-orbitaire. Les dimensions du crâne prouvent que la déformation est du type oxycéphalique. Crâne petit, front bas et fuyant. Crête médiane, saillante, tout le long de la sagittale. Au niveau du bregma, exostose de la grosseur d'une demi-noix. Sutures sagittale et coronale synostosées, sauf dans la

région temporo-frontale. Autres sutures bien individualisées.

Exophtalmie très évidente (faible développement des rebords orbitaires). Ptosis moyen. Réflexes oculaires normaux. Pupilles plutôt dilatées. Nystagmus horizontal. Mouvements des globes limités à droite. OD : papille blanche, nacrée, allongée transversalement, bords flous et irréguliers ; atrophie papillaire post-névritique très accusée. OG : papille blanche, nacrée, plus irrégulière qu'à droite. Bords flous. Vaisseaux normaux. Atrophie papillaire post-névritique. ODG : presque pas de perception lumineuse.

Diminution bilatérale de l'ouïe. Hypertrophie des os du nez. Fosses nasales rétrécies : septum nasal dévié à droite. Végétations adénoïdes. Dents irrégulières, divergentes. Cypho-scoliose très accusée. Bras très longs. Bassin dévié. Sternum vicieusement conformé avec chapelet rachitique. Etat général assez bon. Abaissement des facultés intellectuelles.

OBSERVATION III (PATRY, 1905).

Oxycéphalie. Atrophie optique post-névritique.

C..., Gustave, 16 ans, n'a jamais vu de l'œil droit. — Convulsions à 18 mois. Depuis l'âge de 9 ans, ne voit plus de l'œil gauche. Santé générale bonne. Père mort. Mère bien portante. 4 frères.

Nystagmus bilatéral. Vision quantitative des 2 yeux. Strabisme divergent. Paupières tombantes. Pupilles égales. Atrophie optique bilatérale : papille blanche à contours très nets. Vaisseaux et rétine normaux.

Tête oxycéphale, crâne élevé et étroit. Exophtalmie. Bosses frontales peu accusées. Suture coronale synostosée. Dentition mauvaise. Ne gagne pas le salaire moyen ; bon caractère.

OBSERVATION IV (PATRY, 1905).

Oxycéphalie. Atrophie papillaire double. Cécité à la naissance.

M. . ., Maria, 17 ans. — Cécité absolue remontant à la naissance et malformation cranio-faciale très marquée du type oxycéphalique. Taille, 1 m. 39. La tête affecte la forme d'un ovale à grosse extrémité inférieure. Masque d'hébétude; retrait du front; exophtalmie bilatérale; aplatissement de la racine du nez; bouche entrouverte, lèvre inférieure pendante. Voûte palatine ogivale. Faible développement des rebords orbitaires. Ptosis. Nystagmus.

OD : cornée petite, infiltrée en totalité, mais surtout au niveau de la région centrale, éclairage du fond d'œil impossible. Réflexe pupillaire très faible. Légère convergence. OG : Pupille normale. Papille blanc nacré, à bords nets, tranchant sur le fonds rouge foncé de la rétine. Légère divergence.

Les mensurations du crâne montrent une déformation oxycéphalique. Accouchement à terme, difficile, présentation du sommet. Malformation cranio-faciale et exophtalmie remarquées à la naissance. Au quinzième jour, accès convulsifs avec spasmes, se terminant par vomissements et état de torpeur durant 2 ou 3 heures. Ces accès se reproduisent tous les 8 ou 15 jours et disparaissent vers le 7^e mois. A cette époque, la cécité est absolue, l'exophtalmie de plus en plus accentuée. Etat général assez bon à partir de ce moment. Premiers pas à 4 ans. Mère de constitution chétive, a eu 12 grossesses. Père souvent malade, pas d'éthylisme, pas de syphilis.

OBSERVATION V (UTHOFF, 1905).

Crâne en tour. Atrophie papillaire. Cécité à la naissance.

Garçon de 15 ans, de l'Institut des aveugles de Breslau.— Retardé dans son développement intellectuel.

Crâne en tour très marqué. Exophtalmie bilatérale. Atrophie optique post-névritique.

OBSERVATION VI (PATRY, 1905).

Oxycéphalie. Atrophie optique post-névritique.

L..., Germain, 20 ans, a bien vu jusqu'à 4 ans. — A cet âge, chute sur la nuque ; la cécité aurait, d'après la mère, débuté 3 mois après ; elle était complète à 6 ans. Père tuberculeux, mère bien portante. Sœur de 14 ans, bonne santé.

Globes oculaires se dévient à droite, dès qu'on sollicite un mouvement. Nystagmus. Pupilles égales, pas de réaction à la lumière. Papilles blanches atrophées. Vaisseaux normaux. Asymétrie faciale. Cloison du nez déviée à droite. Exophtalmie. Bosses frontales effacées. Arcades sourcilières très peu saillantes. Crâne pointu, sommet en arrière du milieu de la ligne naso-inienne. Crâne nettement oxycéphale. Dentition assez régulière. Rachitique. Travaille bien ; bon caractère.

OBSERVATION VII (DE MICHEL, 1873).

Crâne en tour. Stase papillaire suivie d'atrophie

Malade de 10 ans. — Crâne en tour. Perception lumineuse probable dans les premières années de la vie. Globes oculaires assez proéminents ; hypermétropie ; pupilles dilatées ne réagissant pas à la lumière. Cécité absolue. A l'ophtalmoscope, stase papillaire très marquée. En dernier lieu, signes d'une atrophie au début : papilles blanches, encore un peu proéminentes, artères très étroites, veines très dilatées et sinueuses. Degré assez marqué de démence congénitale. A l'autopsie, circonvolutions très peu développées, dimensions du crâne considérables. Crâne aussi volumineux que celui d'un adulte ; calotte très épaisse. Malgré cette épaisseur, le crâne et surtout la voûte étaient très légers (grande porosité des os). L'exa-

men microscopique des parties épaissies montrait de vastes espaces poreux. L'hyperostose était due à un développement considérable du diploé. Les nerfs optiques étaient à leur sortie du chiasma fortement aplatis et cet aplatissement augmentait près du trou optique, dans lequel les nerfs, devenus très minces, paraissaient comprimés. Si on enlevait la voûte orbitaire et si on écartait les muscles et les parties molles de l'orbite, on pouvait se rendre compte que les 2 nerfs étaient comme comprimés dans un anneau trop étroit.

OBSERVATION VIII (GOLDZIEHER, 1904).

Crâne en tour. Atrophie papillaire post-névritique.

Garçon de 14 ans. Crâne en tour avec une crête osseuse le long de la sagittale et une protubérance occipitale très développée. Cécité complète. OD : atrophie névritique de la papille. OG : à la place de la papille, grande tache atrophique dans laquelle les vaisseaux disparaissent.

OBSERVATION IX (PATRY, 1905).

Oxycéphalie. Atrophie optique post-névritique.

M . . , Emile, 20 ans. — Déclare avoir eu une bonne vision jusqu'à 2 ou 3 ans; depuis la vue a baissé progressivement jusqu'à 10 ou 12 ans. Convulsions à 3 ans. Pas de céphalée. Parents en bonne santé. Six frères ou sœurs morts en bas âge de méningite.

Strabisme divergent. Pupilles égales. Léger nystagmus rotatoire. ODG : papille atrophiee, à contours irréguliers mais nets. Vaisseaux normaux. Légère protrusion des globes.

Face légèrement asymétrique; déviation de la cloison nasale à gauche; arcades sourcilières peu saillantes. Crâne oxycéphale. Dents irrégulièrement implantées. Gagne le salaire normal de l'Institut des aveugles.

OBSERVATION X (PATRY 1905).

Oxycéphalie. Atrophie optique post-névritique.

M..., Emile, 25 ans — (Institut départemental des aveugles). A 4 ans chute sur la nuque 3 mois après, cécité. Céphalée violente toutes les semaines, surtout depuis l'âge de 10 ans. Père bien portant, mère cardiaque. 2 frères morts en bas-âge, 1 frère mort à 7 ans cardiaque.

Douleurs névralgiques sus-orbitaires. Paupières tombantes. Strabisme divergent. Nystagmus. OD : papille blanche, nacréée, bords nets, un peu irréguliers. Vaisseaux normaux. OG : même aspect. Légère asymétrie faciale. Exophtalmie. Crâne élevé, oxycéphalique. Occiput saillant. Dentition régulière. Travaille bien.

OBSERVATION XI (Bouchart 1904).

Crâne en tour. Atrophie post-névritique. Cécité à la naissance.

B..., Charles, 19 ans. — Fond d'œil : atrophie post-névritique bilatérale. Cécité complète. Déformation crânienne en tour. Intelligence moyenne.

OBSERVATION XII (PATRY 1905).

Oxycéphalie. Atrophie optique post-névritique.

R..., Charles, 32 ans. — (Institut départemental des aveugles). Convulsions à 3 ans et serait alors devenu aveugle. 8 frères et sœurs dont un mort à 2 mois. Parents en bonne santé.

Paupières tombantes, les globes paraissent abaissés. Nystagmus. ODG : papille atrophiée à bords nets, mais irrégu-

liers. Vaisseaux normaux. Aucune perception lumineuse, pas de mouvements de latéralité des yeux. Asymétrie faciale. Crâne très haut. Arcades sourcilières effacées. Dents irrégulièrement implantées. Voûte palatine très ogivale. Ne gagne pas le salaire normal.

CONCLUSIONS.

I. — L'oxycéphalie est une déformation crânienne caractérisée par une augmentation du diamètre vertical donnant à la tête l'aspect plus ou moins grossier d'une tour. A cette malformation s'ajoutent le plus souvent des lésions oculaires principales (névrite optique et atrophie optique post névritique) et des lésions oculaires accessoires (exophthalmie, nystagmus, etc.). La déformation de la calotte et de la base du crâne est causée par la synostose prématurée des sutures sagittale et coronale et par l'hypertension intra-crânienne.

Les symptômes de l'oxycéphalie peuvent exister à la naissance ou se développer pendant les premières années de la vie, ordinairement avant l'âge de six ans.

II. — L'étiologie de cette affection est très obscure ; le rachitisme intervient souvent comme facteur étiologique prépondérant.

III. — Les lésions oculaires ont pour résultat une diminution plus ou moins considérable de l'acuité visuelle pouvant aller jusqu'à la cécité. Sur les 67 observations d'oxycéphalie que nous avons réunies, dans 16 cas, la lésion papillaire a déterminé la cécité. Quatre fois seule-

ment la cécité était congénitale et nous en publions un cas inédit recueilli à la clinique de M. le Professeur ROLLET.

La déformation du plancher basal modifie l'orientation des canaux optiques, et la compression ou l'inflammation des nerfs optiques détermine soit l'atrophie primitive, soit plus communément la névrite suivie d'atrophie.

IV. — Le diagnostic ordinairement simple sera confirmé par les mensurations du crâne, la ponction lombaire et surtout la radiographie.

V. — Le traitement pourra être chirurgical ; l'intervention devra être pratiquée dans les premières phases de la maladie. Elle aurait pour but de diminuer l'hypertension intra-crânienne et de prévenir la cécité.

Le Président de la Thèse,
ROLLET.

Vu :
Pour le Doyen,
L'Assesseur,
J. LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 12 février 1920.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,
Pour le Recteur et par délégation :
Le Vice-Président du Conseil de l'Université,
ALBERT WADDINGTON.

BIBLIOGRAPHIE.

- ATGIER. — Observation d'oxycéphalie sur le vivant. *Bull. Soc. d'Anthrop.*, Tome II, série V.
- C. BEHR. — Origine des lésions optiques dans le crâne en pointe. *Neurol. Centr.*, 1911.
- BERTOLOTTI. — Etude radiographique de la base du crâne sur certains aveugles. *Revue neurol.*, 1910.
- BERTOLOTTI. — Le syndrome oxycéphalique. *Presse Méd.*, 1914.
- BERTOLOTTI. — Le syndrome radiologique de l'oxycéphalie et des états similaires d'hypertension cérébrale. *Presse Méd.*, 1910.
- BERTOLOTTI. — Etude du syndrome oxycéphalique considéré dans ses rapports avec la diathèse rachitique et l'adénoïdisme. Nouvelle iconographie Salpêtrière, 1912.
- BOURNEVILLE. — Compte-rendu de Bicêtre, 1895.
- BOURNEVILLE et BONCOURT. — Morphologie crânienne dans ses rapports avec les états pathologiques du cerveau. *Bull. Soc. Anthropol.*, 1902.
- P. BROCA. — Mémoire sur les angles occipaux. *Revue Anthropol.*, Tome II.
- P. BROCA. — Mémoire sur la race celtique. *Revue Anthropol.*, 1873.
- P. BROCA. — Mémoire sur l'indice orbitaire. *Revue Anthropol.*, 1875.
- P. BROCA. — Comparaison des indices céphaliques sur le vivant et sur le squelette. *Bull. Soc. Anthropol.*, 1868.

- P. BROCA. — Instruction sur les recherches anthropologiques à faire sur le vivant.
- CLAUDE. — Le syndrome d'hypertension crânienne. *J. Méd. Franç.*, 1914.
- CROUZON. — Dysostose cranio-faciale héréditaire. *Presse Méd.*, 1912.
- DECHAMRRE. — Dictionnaire encyclop. des sciences médicales. Article « Crâne ».
- DIZEU. — Contribution à l'étude de la turricéphalie et de son traitement chirurgical. *Thèse de Lyon*, 1914.
- ENSLIN. — Die Angenveränderungen b. Turmschadel. *V. Graefe Archi. f. Ophtal.*, 1904.
- FLETCHER. — Quatre cas d'oxycéphalie. *Proceedings of the royal Soc. of Méd.*, 1909.
- FOLINEA. — Atrophies du nerf optique associées à des malformations crâniennes. *Arch. di Ottalmo.*, 1913.
- FRASSETTO. — Appunti sul oxicefalia. Congr. di Naturalisti italiani, Milano, 1906.
- FRIEDENWALD. — On optic nerve atrophy associated with cranial déformaty. *Arch. of Ophtal.*, 1901.
- HANOTTE. — Anatomie pathologique de l'oxycéphalie, *Thèse, Paris*, 1898.
- HULTKRANTZ. — Les altérations du crâne dans la dysostose cleïdo-crânienne. Nlle Iconogr. Salpêtr., 1908.
- HUTCHINSON. — *Procerdings of the royal Soc. of Med.*, 1909.
- KOPCZINSKI. — L'hydrocéphalie aiguë dans le cas de crâne en pain de sucre, *Soc. de Neurol. et de Psychia.* Varsovie, 1910.
- KRAUSS. — Zur Kasuistik der Schnervenleiden bei Schädelmissbildungen. *Thèse, Giessen*, 1902.
- KUTTNER. — Der angeborene Turmschädel. *Sonderdruck aus der. Münchener Med. Woch.*, 1913.
- DE MARTEL et VINCENT. — Diagnostic des syndromes d'hypertension intra-crânienne *J. Méd. Franç.*, 1914.
- MAY et BOUIN. — Manuel des maladies de l'œil.

- MELTZER. — Pathogénie de l'atrophie optique et du Turmschädel. *Neu. Centralbl.*, 1908.
- MELTZER. — Ueber Erblindungen bei Hochschädellidung. *Munchener Med. Woch.*, 1908.
- P. MERLE. — Deux cas d'oxycéphalie. Crânes en tour des auteurs allemands. *Nouvelle Iconographie Salpêtrière*, 1908.
- DE MICHEL. — Beitrag zur Kenntniss der Entstehung der sogenannten Staungspapille. *Archiv. f. Heilkunde*, 1873.
- MORAX et PATRY. — Sur un type clinique de cécité caractérisé par l'atrophie optique et une déformation crânienne. *Société d'ophtalmologie de Paris, juillet 1904*.
- PANAS. — Traité des maladies des yeux.
- PATRY. — Des lésions oculaires dans les malformations crâniennes et spécialement dans l'oxycéphalie. *Thèse, Paris*, 1905.
- E. ROLLET. — Traité d'ophtalmoscopie.
- SAUVAGE. — Recherches sur l'état sénile du crâne.
- TERRIEN. — Oxycéphalie avec atrophie optique. *Archives d'Ophtalmologie*, 1910.
- TERRIEN. — Oxycéphalie avec atrophie optique. *Communication Société de Pédiatrie, mars 1910*.
- TESTUT. — Traité d'anatomie humaine.
- TOPINARD. — L'anthropologie.
- UTHOF. — Des troubles visuels dans l'oxycéphalie ou crâne en tour. *Société d'ophtalmologie de Heidelberg*, 1910.
- WIRCHOW. — Ges. Abhandlungen fur. Wissenschaftliche Méd. Francfort, 1856.
- VORTISCH. — Uber Schnervenerkrankungen bei Turmschädel. *Thèse, Tubingen*, 1901.
- DE WECKER et LANDOLT. — Traité complet d'ophtalmologie.
-



TABLE DES MATIÈRES.

	Pages
Généralités. Historique. Définition.....	5
Symptômes et Evolution.....	9
Etude radiologique de l'oxycéphalie..	20
Anatomie pathologique.....	25
Etiologie et Pathogénie.....	33
Diagnostic et Traitement.....	45
Observations..	47
Conclusions.....	57
Bibliographie	59

IMPRIMERIE ET LITHOGRAPHIE L. DECLUME, LONS-LE-SAUNIER
